EIN BEITRAG

ZUR

MORVAN'SCHEN KRANKHEIT
(SYRINGOMYELIE).

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

KGL. BAYR. JULIUS-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT WÜRZBURG

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

VORGELEGT VON

ADOLF LOSEN
AUS TRIER.

WÜRZBURG.
KGL. UNIVERSITÄTS-DRUCKEREI VON H. STÜRTZ.
1901.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Referent:

Herr Geh. Medizinal- und Hofrat Professor Dr. **Schönborn.**

MEINER

LIEBEN MUTTER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549806_0266

Ein Beitrag zur Morvanschen Krankheit

(Syringomyelie).

Morvan beschrieb im Jahre 1883 unter dem Titel „De la parésie analgésique à panaris des extrémités supérieures ou paréso-analgésie des extrémités superieures" einen Symptomenkomplex, der, wie er behauptete, bei keiner der bisher bekannten Erkrankungen beobachtet worden sei und somit eine eigene neue Erkrankung darstelle. Die Hauptsymptome sind nach Morvan: Muskelatrophie der Handmuskulatur und der Vorderarme, Sensibilitätsstörungen, häufig auftretende schmerzlose Panaritien, schmerzlose Schrunden und Risse der Haut, schmerzlose Spontanfrakturen und Skoliose. Vielfach wurde die Ansicht Morvans acceptiert und ihm zu Ehren dieser neue Krankheitsprozess Morvansche Krankheit genannt. Bald jedoch wurden Stimmen laut, welche behaupteten, es bestände zwischem dem von Morvan beschriebenen Symptomenkomplex und den Symptomen, wie sie die Syringomyelie darzubieten vermöchte, kein Unterschied. Besonders waren es Roth und Bernhardt, welche bewiesen, dass eine Reihe von Symptomen, die man als charakteristisch für Morvansche Krankheit ansah, auch bei Syringomyelie auftreten.

So berichtete Bernhardt, dass sich bei 25% aller Fälle von Syringomyelie Skoliose findet. Morvan behauptet, bei seiner Erkrankung ständen immer die trophischen Störungen im Vordergrund, es fehlten nie Panaritien, Muskelatrophien

könnten fehlen. Demgegenüber schreibt Hoffmann[1]): „dass die trophischen Störungen an den Händen u. s. w. Panaritien, Schwielen, Knochenbrüche, Arthropathien, welche Morvan für seine paréso-analgésie als charakteristisch annimmt, in gleicher Weise, in gleicher Schwere und mit gleichem Sitz der Syringomyelie zukommen, darüber kann nach ältern und neuern klinischen und anatomischen Befunden kein Zweifel sein."

Da ferner die partielle Empfindungslähmung ein gleichwertiges Symptom für paréso-analgésie wie für Syringomyelie ist, und da Bulbärerscheinungen auch bei paréso-analgésie beobachtet worden sind, kommt Hoffmann zu dem Schluss: „klinische Unterschiede zwischen Syringomyelie und der sogenannten Maladie de Morvan existieren nicht" und fährt dann fort: „ich habe dies schon früher ausgesprochen und befinde mich dabei in völliger Übereinstimmung mit Schultze, Kahler, Bernhardt, Roth und Charcot; auch Joffroy und Achner sind auf Grund zweier Obduktionen zu demselben Resultat gekommen." An einer andern Stelle sagt derselbe Autor: „die Maladie de Morvan unterscheidet sich ebensowenig anatomisch von der Syringomyelie wie klinisch; das ist nicht nur durch die vereinzelten neuen Obduktionsbefunde, sondern bereits durch ein ganzes Dutzend Autopsien bewiesen, von welchen eine Anzahl schon existierte zur Zeit, als die sogenannte Maladie de Morvan noch nicht geboren war."

Jetzt ist man fast allgemein mit Hoffmann der festen Überzeugung, dass die Morvansche Krankheit und die Syringomyelie identisch sind. Als Kardinalsymptome der Syringomylie geben alle Autoren an: 1. Motorische Störungen, 2. Sensibilitätsstörungen, 3. trophische, vasomotorische und sekretorische Störungen. Je nach dem Sitz oder der Ausdehnung der Erkrankung können ausserdem Bulbärsymptome, Symptome von seiten der Blase und des Mastdarmes sowie Störungen der Reflexerregbarkeit vorhanden sein.

[1]) Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd.

Die motorischen Störungen, bestehend in Atrophie und Lähmung, äussern sich am häufigsten an den Muskeln der obern Extremitäten, seltener an den untern Extremitäten oder der Hals- und Rumpfmuskulatur. Die Atrophie kann auf eine Muskelgruppe beschränkt bleiben, sie kann aber auch progredient sein. In letzterem Falle greift sie meistens auf die benachbarten Muskeln über; sie kann aber auch diese überspringen und weiter entfernte Muskeln befallen. Dieses Überspringen der Atrophie ist öfters an der obern Extremität beobachtet worden; zuerst waren die Handmuskeln und der Vorderarm atrophisch, dann wurde der Deltoides ergriffen, während alle andern Muskeln verschont blieben. Je nachdem die eine oder die andere Muskelgruppe stärker von der Atrophie betroffen ist, kommt es zu den verschiedenen pathologischen Stellungen, wie Krallenhand, Affenhand, Pes equinovarus etc. An den atrophischen Muskeln kann man öfters fibrilläre Zuckungen beobachten. Eine eintretende Lähmung kann sowohl einzelne Abschnitte einer Extremität als auch die ganze Extremität befallen. Auch motorische Reizerscheinungen, tonische und klonische Zuckungen, kommen vor, wie das ein von Wichmann[1]) beschriebener Fall von Syringomyelie, dessen Diagnose durch die Autopsie bestätigt ist, beweist.

Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist bei den einzelnen Fällen verschieden. Während die elektrische Erregbarkeit sich in dem einen Falle normal erweist, ist sie in einem andern Falle herabgesetzt oder sogar aufgehoben. Entartungsreaktion findet sich nicht sehr oft und wenn sie vorhanden ist, so sind es fast immer nur einzelne Muskelbündel, in denen die A.S.Z. die K.S.Z. überwiegt.

Das Hauptcharakteristikum der Syringomyelie bilden die Sensibilitätsstörungen. Den eigentlichen Störungen gehen in vielen Fällen als Vorboten Schmerzen, abnorme Gefühle, wie

---

1) Ralf Wichmann, Geschwulst und Höhlenbildung im Rückenmark mit neuem Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie. Eine Monographie. Stuttgart 1887.

Pelzigsein, Ameisenlaufen, Taubsein, voraus. Auch berichtet Schlesinger[1]) über das Auftreten von lancinierenden Schmerzen sowie über Gürtelgefühl bei Syringomyelie. Die sensiblen Störungen äussern sich als sogenannte partielle Empfindungslähmung oder, wie sie Charcot nennt, als Dissociation syringomyélique. Dabei ist der Tastsinn intakt oder aber nur wenig gestört, während der Temperatur und Schmerzsinn, entweder stark herabgesetzt oder ganz erloschen ist. Die partielle Empfindungslähmung breitet sich gewöhnlich derart aus, dass sie, an den Fingern beginnend, allmählich eine Extremität überzieht und dann einzelne Segmente des Rumpfes befällt. Gerade diese segmentale oder, wie sie auch genannt wird, die westenförmige Ausbreitung der partiellen Empfindungslähmung wird als charakteristisch für Syringomylie angesehen.

Die Störungen der Sensibilität erstrecken sich aber nicht bloss auf die äussere Haut und die Schleimhäute, sondern sie reichen in die Tiefe und können sogar die Knochen betreffen, wie dies ein von Fischer[2]) veröffentlichter Fall zeigt. Der betreffende Kranke, bei dem die Resectio cubiti ohne Narkose vorgenommen wurde, gab auf Befragen an, er höre nur, dass gesägt würde.

Mit den Veränderungen des Tast-, Temperatur- und Schmerzsinnes ist aber der Symptomenkomplex der sensiblen Störungen bei Syringomyelie noch nicht erschöpft, denn auch der Muskelsinn, der stereognostische Sinn und der Drucksinn können in Mitleidenschaft gezogen sein. Der Muskelsinn, d. h. die Empfindung aktiver und passiver Bewegungen und die Lagewahrnehmung, zeigt sich bei Syringomyelie öfters gestört. Schlesinger[3]) schreibt: „In einem meiner Fälle waren diese Störungen an den Beinen vorhanden; man konnte ausserordentlich grozse Exkursionen in der verschiedenen Gelenken

---

[1]) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

[2]) H. Fischer, Beitrag zur Kasuistik der Akromegalie und Syringomyelie. Inaug.-Diss. Kiel 1891/92.

[3]) Schlesinger l. c.

der Beine ausführen, ohne dass der Kranke es bemerkte oder über die veränderte Lage der Extremitäten hätte Rechenschaft geben können.“ In einem von Hübler[1]) veröffentlichten Falle finden wir den Muskelsinn der linken Unterextremität gestört. Passive Bewegungen sowie ihre Lage im Raume werden nicht erkannt. In dem von Görtz[2]) mitgeteilten Falle ist die Kontraktionsempfindlichkeit der Muskeln am rechten Arm und Bein stark herabgesetzt.“

Da der stereognostische Sinn nur eine Kombination von Tast- und Muskelsinn ist, so muss notwendigerweise eine Störung desselben vorhanden sein, sobald der Tast- und Muskelsinn gelitten hat. Bei dem schon erwähnten Falle von Hübler ist der stereognostische Sinn in der linken Hand und in einem von Hoffmann[3]) beschriebenen Falle in der rechten Hand gestört.

Dass auch der Drucksinn bei Syringomyelie, wenn auch in einer geringen Anzahl von Fällen, geschädigt sein kann, geht aus den schon erwähnten Beobachtungen von Görtz und von Hübler hervor. Görtz fand: „Tiefer Druck auf die rechte Hand wird nicht empfunden; am Arm wird er empfunden, aber durchaus falsch lokalisiert.“ In der Arbeit von Hübler heisst es: „Im allgemeinen ist der Drucksinn an den obern Extremitäten weniger gestört als an den untern.“ Schlesinger[4]) fand bei der Prüfung des Drucksinnes mittelst des von ihm und Dr. M. Herz konstruierten „Algesimeter“ „dass mitunter das Gefühl für den auf die Haut allein ausgeübten Druck erloschen oder hochgradig herabgesetzt sein konnte, während der Tastsinn noch intakt war und der Drucksinn, nach gewöhnlicher Weise geprüft, keine Anomalien zeigte.“

Die trophischen Störungen äussern sich hauptsächlich an

---

1) Wilh. Hübler, Ein Fall von Morvanscher Krankheit. Inaug.-Diss. Würzburg 1893/94.

2) O. Görtz, Über einen Fall von Syringomyelie. Inaug.-Diss. Greifswald 1891/92.

3) Hoffmann, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd. Fall 6.

4) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

der obern Extremität; sie betreffen aber nicht nur die Haut sondern auch die Gelenke und Knochen. An der Haut sieht man Schrunden, Risse, schwielige Verdickungen, Hautgeschwüre und, wie im einem Fall von Hoffmann[1]), auch Neubildungen auftreten. Fast in keinem Falle von Syringomyelie vermissen wir Panariten, die ihrerseits wieder zu Verstümmelungen führen. Die Nägel zeigen häufig Anomalien der Wölbung oder der Farbe oder sie sind längs gerieft Die trophischen Störungen der Gelenke zeigen sich als Arthropathien der verschiedensten Gelenke. Auch schmerzlose Knochenbrüche sind bei Syringomyelie beobachtet worden. Gussenbauer[2]) beschreibt einen Fall von Syringomyelie, bei dem es zu einer Spontanfraktur beider Humerusköpfe kam. Zu den trophischen Störungen an den Knochen gehört auch die Skoliose, die nach Bernhardt in 25% aller Syringomyeliefälle vorhanden ist. Haut, Weichteile und Knochen oder aber die Knochen allein können ein vermehrtes Wachstum zeiden, sodass es zur Vergrösserung der Hand oder der ganzen Extremität kommt.

Als vasomotorische Anomalien bei Syringomyelie können wir die Neigung zur Bildung ausgedehnter Erytheme ansehen, ferner die Hyperämie, welche ein schwarzblaues und gedunsenes Aussehen der Hände bedingt. In andern Fällen sehen wir gerade das Gegenteil, nämlich Anämie der Extremitäten. Dann haben wir das Bild der Raynaudschen Krankheit oder der symmetrischen Gangrän, denn auch diese zeigt in ihrem 1. und 2. Stadium (Stadium der Synkope und Stadium der Asphyxie) diese Erscheinungen. Aber auch im 3. Stadium finden wir Übereinstimmung. Besteht nämlich die Anämie bei Syringomyelie längere Zeit, so kommt es zur Gangrän, was ebenfalls bei der Raynaudschen Krankheit der Fall ist, wenn die Anfälle sich mehren. Der häufigste Sitz der Gangrän bei letzterer sind die Finger und die Zehen; aber auch an andern

---

[1]) Hoffmann, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd. Fall 8.

[2]) Gussenbauer, Über einen Fall von Syringomyelie mit Spontanfraktur beider Humerusköpfe und Resorption derselben. Wiener klin. Woch. p. 314.

peripheren Körperteilen ist sie beobachtet worden, so von Herrn Hofrat Professor Riedinger hier an beiden Ohrläppchen. Der Begriff „symmetrisch“ kann nicht zum Unterschied dienen, denn es ist erwiesen, dass die Raynaudsche Krankheit nicht immer genau die gleichnamigen Finger und Phalangen befällt. Wie wir in „Eulenburgs Realencyklopädie der gesamten Heilkunde“ erfahren, ist ein Fall von Raynaudscher Krankheit mit oberflächlicher Gangrän der Wange beobachtet worden. Wenn nun auch die Raynaudsche Krankheit grosse Ähnlichkeit mit der Syringomyelie haben kann, indem bei ersterer auch trophische und sogar sensible Störungen beobachtet wurden, so wird doch die Diagnose Syringomyelie durch den Nachweis bestehender partieller Empfindungslähmung leicht sein.

Die sekretorischen Anomalien bestehen in plötzlichen Schweissausbrüchen, die entweder über den ganzen Körper verbreitet oder auf eine Körperhälfte oder nur auf die erkrankten Partien beschränkt sind.

Schreitet der Prozess von seinem Lieblingssitze, dem Halsmark, nach oben fort, so müssen bald Bullärsymptome auftreten. Die am häufigsten beobachteten Störungen sind: Pupillendifferenz, Gesichtsfeldeinschränkung, Nystagmus, Deviation und Atrophie der Zunge, Kopfschmerzen. Selten ist die zweimal von Schlesinger[1]) beobachtete Beteiligung des Glossopharyngeus; die Geschmacksempfindung der Zunge erlosch in dem einen Falle vollständig. Die Störungen von seiten der Blase und des Mastdarmes treten bald früh bald aber auch erst sehr spät auf. Die Störungen von seiten der Blase sind: Blasenlähmung oder Sphinkterkrampf; die Störungen von seiten des Mastdarmes bestehen in Obstipation oder in Incontinentia alvi.

Das wechselvollste Verhalten zeigt bei Syringomyelie die Reflexerregbarkeit. Während dieselbe in einer Reihe von Fällen normales Verhalten zeigt, ergiebt die Prüfung in andern

1) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

Fällen erhöhte Erregbarkeit und wieder in andern Fällen verminderte oder erloschene Erregbarkeit.

Bei dem regen Interesse, das man allgemein, wie die ausserordentlich zahlreiche Litteratur beweist, der Syringomyelie entgegenbringt, möge mir die Beschreibung eines neuen Falles gestattet sein, besonders, da bei der Mannigfaltigkeit der Symptome kaum 2 Fälle in allen ihren Erscheinungen übereinstimmen dürften.

Krankengeschichte.

Anamnese: A. Sch., ledige Dienstmagd, 50 Jahre alt. Betreffs ihrer hereditären Verhältnisse giebt Patientin folgendes an: der Vater starb im Alter von 36 Jahren an Nervenfieber; die Mutter, die eine Zeitlang wegen Geisteskrankheit im hiesigen Juliusspitale Aufnahme gefunden hatte, starb an Gehirnerweichung; 2 Schwestern erlagen im Alter von $^1/_2$ Jahr ihr unbekannten Krankheiten. Eine Schwester starb im Alter von 21 Jahren an Tuberkulose, eine Schwester lebt; diese wurde vor 6 Jahren in der hiesigen psychiatrischen Klinik wegen Verfolgungswahn behandelt.

Mit 20 Jahren hatte Patientin zum erstenmal die Menstruation. Dieselbe trat oft erst nach $^3/_4$jähriger Pause und dann immer sehr stark ein.

Mit 15 Jahren wurde Patientin im hiesigen Spital wegen Unterschenkelgeschwürs behandelt, mit 20 Jahren hatte sie Bleichsucht, mit 23 und 42 Jahren Lungenspitzenkatarrh; vor 6 Jahren wurde Patientin in der hiesigen Frauenklinik wegen Gebärmuttersenkung operiert; rechts leidet sie an Otitis suppurativa chronica.

Jeder Witterungswechsel löst bei der Patientin die heftigsten Kopfschmerzen aus. Selbst bei grosser Kälte wird Patientin häufig von starken Schweissausbrüchen befallen. Vor etwa 7 Jahren bemerkte die Patientin, dass ihr rechter Arm abmagerte, bald konnte sie die Finger nicht mehr strecken.

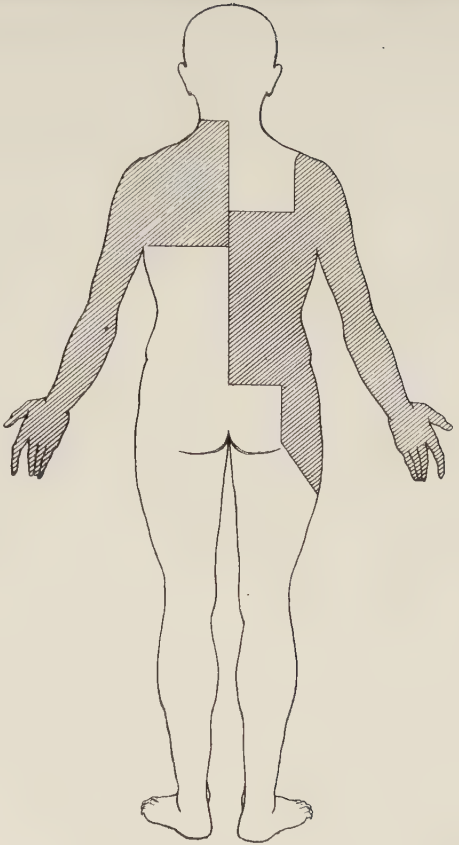

Fig. 1.

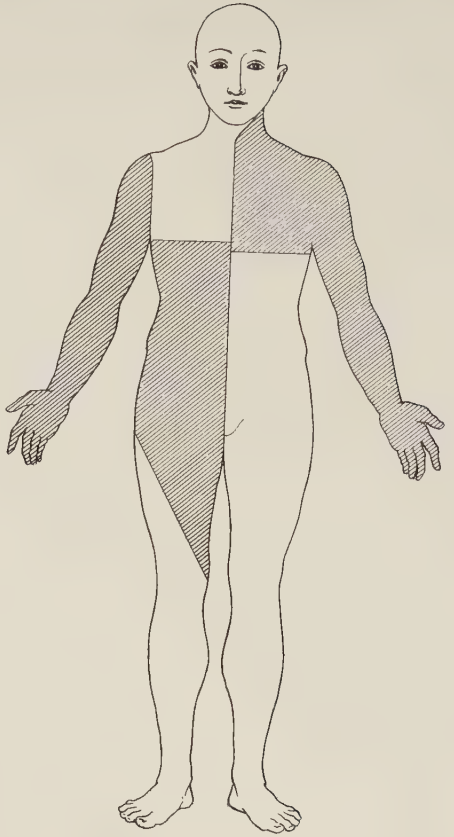

Fig. 2.

Dieselbe Wahrnehmung machte sie vor etwa 3 Jahren an ihrem linken Arm. Verletzungen an den Händen wie zahlreiche Panaritien verliefen fast schmerzlos und zwar giebt die Patientin an, dass sie im Winter absolut nichts spüre, dass sie dagegen im Sommer etwas Empfindung besitze. Seit Beginn ihres Leidens will Patientin auch eine Herabsetzung ihres Gedächtnisses bemerkt haben. Blase und Mastdarm zeigen keine Störung. Appetit und Schlaf sind gut.

Status praesens.

Die Patientin ist eine gesund aussehende mittelgrosse Person mit mässig entwickeltem Knochenbau, geringem Fettpolster und geringer Muskulatur.

Der Kopf ist auf Beklopfen nicht schmerzhaft, in der Gegend der grossen Fontanelle besteht eine kleine Einsenkung, die Augenbewegungen sind gut, der Konjunktivalreflex ist vorhanden. Die Pupillen sind mittelweit und reagieren prompt auf Lichteinfall und bei Konvergenz. Keine Störung der Augenmuskeln. Links: Ausgeheilte Otitis suppurativa chronica cum perforatione. Rechts: bestehende Otitis suppurativa chronica. Die Trigeminuspunkte sind nicht schmerzhaft auf Druck.

Die Zunge weicht beim Herausstrecken etwas nach rechts ab, ist runzelig und zwar rechts mehr als links. Ein Zittern derselben ist nicht wahrzunehmen. Der vordere Gaumenbogen hängt etwas herab. Am ganzen Körper besteht Dermographismus. Die Nervenstämme sind nicht druckempfindlich. Die Wirbelsäule ist nirgends auf Druck schmerzhaft.

Die obere Grenze der rechten und linken Lunge reicht vorne etwa 3 cm über den obern Schlüsselbeinrand; hinten: bis zum Processus spinosus des 7. Halswirbels; die untere Lungengrenze reicht rechts vorne bis zum unteren Rand der 6. Rippe, hinten unten bis zum 11. Brustwirbel und ist vorne bis zur 7. Rippe verschieblich. Nirgends Dämpfung; überall Vesikulär-atmen. Herzdämpfung: unterer Rand der 4. Rippe, linker

Sternalrand. Der Spitzstoss ist etwas innerhalb der Mammillarlinie im 5. Interkostalraum. Herztöne rein. Palpation und Perkussion der Unterleibsorgane ergeben nichts Pathologisches. Im Urin kein Eiweiss und kein Zucker.

Der Musculus deltoideus ist beiderseits schwach entwickelt, der Supraspinatus ist links schlechter als rechts, der Pectoralis ist beiderseits atrophisch. Die Muskeln des Unterarms sind sämtlich atrophisch, ebenso der Thenar und die Interrossei und zwar rechts wesentlich mehr als links; dagegen ist der Hypothenar links mehr von der Atrophie betroffen als rechts. Der grösste Umfang der Oberarme beträgt sowohl rechts als links 22 cm.

Sämtliche Finger der rechten Hand stehen in den ersten Interphalangealgelenken in Flexionsstellung, in den Metacarpophalangealgelenken fast gestreckt. Wir haben also hier das typische Bild der Krallenhand. Nur äusserst geringe Extension ist möglich. In den Gelenklinien der Volarseite des 4. und 5. Fingers befinden sich tiefe Einrisse, die der Patientin jedoch keinerlei Schmerzen verursachen.

An der linken Hand ist die Flexionsstellung der Finger in den Interphalangealgelenken auch vorhanden, wenn auch nicht so ausgesprochen wie rechts. Das letzte Glied des 2. Fingers ist infolge eines Panaritiums verkrüppelt.

Die grobe Kraft der Oberarmmuskulatur ist beiderseits ziemlich gut erhalten, dagegen ist die Kraft des Händedrucks sowohl links als auch rechts sehr stark herabgesetzt und zwar rechts mehr als links.

Koordination: Bei offenen Augen wird ein vorgehaltener Gegenstand gut von den Fingern der Patientin erreicht; ebenso wird die Aufgabe, Kreise bei geschlossenen Augen mit der Hand in der Luft zu beschreiben, gut ausgeführt. Macht die Patientin bei geschlossenen Augen mehrere Umdrehungen, so tritt danach ein ganz leichtes Schwanken, das sogenannte Rombergsche Symptom, ein.

Motorische Reizerscheinungen: Ausser fibrillären Zuck-

R.
L.

ungen des Extensor digitorum communis der rechten Hand ist nichts Abnormes zu bemerken.

Sensible Reizerscheinungen: Zeitweise empfindet Patientin starke Schmerzen im rechten Os ileum. Bei Witterungswechsel sowie bei Tragen eines Korbes auf dem Rücken wird Patientin von heftigen Kopfschmerzen befallen.

Tastempfindung: Berührungen mit einer Nadelspitze und einem Haarpinsel werden am ganzen Körper exakt als spitz resp. weich unterschieden. Nur in einer etwa 3 fingerbreiten gürtelförmigen Zone, die sich vom 4. Brustwirbel um die rechte Thoraxhälfte bis zum Sternum erstreckt, vermag Patientin spitz und weich nicht zu unterscheiden.

Stereognostischer Sinn: Gegenstände, die man der Patientin bei geschlossenen Augen in die Hand giebt, werden durch Betasten mit der rechten sowohl als der linken Hand leicht erkannt.

Die elektrische Untersuchung ergab: An den Handmuskeln ist die elektrische Erregbarkeit, sowohl für den galvanischen als den faradischen Strom herabgesetzt; es wurde hier keine Entartungsreation gefunden. Einzelne Partien des Cucularis zeigten Entartungreaktion A.S.Z > K.S.Z. Die Erregbarkeit aller andern Muskeln war normal.

Wärme- und Kältesinn: Das Vermögen warm und kalt zu unterscheiden, hat Patientin an einem grossen Teile des Körpers verloren. (Fig. 1 u. 2.) Die Thermoanästhesie erstreckt sich auf der rechten Thoraxhälfte auf den ganzen Arm, ferner auf die Fläche, welche begrenzt wird vorne: von der Mittellinie, hinten: von der Wirbelsäule, oben von einer horizontalen Linie in der Höhe der 5. Rippe, unten: von einer Linie, die am 4. Lendenwirbel beginnt, in horizontaler Richtung etwa 18 cm nach rechts zieht, dann plötzlich senkrecht zu ihrer vorigen Richtung ungefähr 10 cm weit nach unten zieht, um dann allmählich sich auf die vordere Fläche der untern Extremität zu wenden, wo sie ungefähr der Richtung des Sartorius folgt und an der Innenfläche des 2. Drittels des Oberschenkels

endigt. Der linke Arm ist thermoanästhetisch. Die an der linken Thoraxhälfte thermoanästhetische Partie wird begrenzt: vom Sternocleidomastoideus, dem Sternum, einer Horizontalen in der Höhe der 6. Rippe vom Sternum bis zur Wirbelsäule.

Trophische Störungen: Diese zeigen sich bei der Patientin in Verdickungen der Epidermis der Hände. Die rechte Hand zeigt an der Volarseite am 2. und 5. Finger in der Gelenklinie zwischen 2. und 3. Phalanx tiefe Einrisse, die vollständig schmerzlos sind. Wie nebenstehende Photographie zeigt, besteht an der rechten Hand eine Subluxation der Endphalange des Daumens, an der Endphalange des 2. Fingers Auffaserung, die man jedoch auch ebenso gut als periostitische Auflagerung ansprechen kann. Am kleinen Finger besteht eine Subluxation der 2. Phalange. An der linken Hand zeigt sich Auffaserung der Endphalangen des Daumens, des 3. und 4. Fingers. Die Endphalanx des 2. Fingers scheint zu fehlen. Im Vergleich zur rechten Hand sind die Phalangen der linken Hand verdickt.

Die Reflexe sind alle auslösbar.

Differentialdiagnose.

Auf Grund der eben geschilderten Symptome glaube ich mit Recht die Diagnose auf Syringomyelie stellen zu können Andere Erkrankungen, die gelegentlich ähnliche Symptome zeigen, die wir also hier ausschliessen müssen, sind: Caries der Wirbelsäule, Haematomyelie, spinale progressive Muskelatrophie, amyotrophische Lateralskerose, multiple Sklerose, spastische Spinalparalyse, Dystrophia musculorum, Tabes, chronische Myelitis, Pachymeningitis cervicalis, Polyneuritis, Hysterie, Lepra.

Die Caries der Halswirbelsäule, die ähnliche Symptome machen kann wie Syringomyelie, nämlich Atrophie der Handmuskeln und Gefühlsstörung, ist bei unserm Falle auszuschliessen, da diese Erkrankung niemals partielle Empfindungslähmung macht, wie sie ja bei der Patientin so ausgesprochen

vorhanden ist. Ausserdem fehlt die Schmerzhaftigkeit der Wirbel auf Druck.

Gegen Haematomyelie spricht schon das allmähliche Auftreten der Symptome, gegen spinale progressive Muskelatrophie der Umstand, dass es hierbei nie zu einer Lähmung des Schmerz- und Temperatursinnes kommt.

Im vorliegenden Falle, in dem eine Erhöhung der Reflexerregbarkeit nicht vorhanden ist, ist es aus eben diesem Grunde leicht, amyotrophische Lateralsklerose auszuschliessen. In andern Fällen kann die Entscheidung, ob Syringomyelie oder amyotrophische Lateralsklerose vorliegt, äusserst schwierig sein.

Wie die von Ralf Wichmann[1]), O. Kahler[2]), F. Schultze[3]) beschriebenen Fälle beweisen, kann bei Syringomyelie auch eine erhöhte Reflexerregbarkeit vorhanden sein.

Als weiteres differentialdiagnostisches Moment käme dann, wenn trophische Störungen fehlen sollten, die Sensibilitätsstörung in Betracht. Wie nämlich Oppenheim[4]) gefunden hat, kann die amyotrophische Lateralsklerose auch mit Sensibilitätsstörungen einhergehen. Schlesinger[5]) schreibt: „Bei Stellung der Differentialdiagnose wird man sich vor Augen halten müssen, dass die Sensibilitätsstörungen bei amyotrophischer Lateralsklerose bisher nur auf einzelne Extremitätenabschnitte beschränkt gefunden wurden und somit eine über einen grossen Teil der Körperoberfläche ausgesprochene sensible Anomalie gegen die amyotrophische Lateralsklerose sprechen würde."

Die multiple Sklerose können wir im vorliegenden Falle ausschliessen, da diese Erkrankung niemals ausgedehnte

1) Ralf Wichmann, Geschwulst und Höhlenbildung im Rückenmark mit neuen Beiträgen zur Lehre von der Syringomyelie. Stuttgart 1887.

2) O. Kahler, Über die Diagnose der Syringomyelie. Prager med. Wochenschr. 1888. Nr. 6 u. 7.

3) Fr. Schultze, Klinisches und Anatomisches über Syringomyelie. Zeitschrift für klinische Medizin. Bd. 13.

4) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

5) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

Atrophie macht, wie sie doch bei unserer Patientin an der Hand, dem Unterarm und der Schulter deutlich wahrnehmbar sind. Wenn auch die multiple Sklerose in atypischen Fällen mit partieller Empfindungslähmung einhergeht, wie Freund[1]) berichtet, so ist doch diese Sensibilitätsstörung anders. Schlesinger[2]) schreibt: „Diese Sensibilitätsstörung hat ihren eigenen Charakter. Sie ist vorübergehend, betrifft keine sehr ausgedehnten Hauptstrecken und besteht entweder in Störungen des Temperatursinnes oder der Schmerzempfindung; die eigentliche sogenannte syringomyelitische Dissociation ist ungewöhnlich selten."

In unserem Falle ist die Sensibilitätsstörung konstant und die betroffenen Hautstellen ausserordentlich ausgedehnt. Auch die bei der Patientin vorhandenen trophischen Störungen sprechen gegen multiple Sklerose.

Die spastische Spinalparalyse, die für diesen Fall nicht in Betracht kommt, kann in andern Fällen bezüglich der Differentialdiagnose grosse Schwierigkeiten machen, wenn nämlich die sensiblen Störungen nur in geringem Grade ausgesprochen sind, wenn keine abnormalen Erscheinungen von seiten der Blase und des Mastdarmes sowie keine trophischen Störungen vorhanden sind, die andern Symptome dagegen, wie Erhöhung der Reflexerregbarkeit, Spannung der Beinmuskeln vor allem der Strecker, besonders auffällig sind. „Eine längere Beobachtungsdauer wird, wie Schlesinger[3]) schreibt, allerdings in den meisten Fällen Alterationen der Sensibilität aufdecken, welche schon bei nur geringer In- und Extensität den Verdacht auf Syringomyelie lenken werden."

Dystrophia musculorum ist sofort von der Hand zu weisen, da diese Erkrankung niemals Sensibilitätsstörungen, trophische Störungen, fibrilläre Zuckungen macht.

---

[1]) Freund, Sensibilitätsstörungen bei multipler Sklerose. Arch. f. Psych. Bd. 22.

[2]) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

[3]) Schlesinger l. c.

Während es bei unserm Fall leicht ist, Tabes auszuschliessen, da auch nicht ein einziges charakteristisches Symptom der Tabes vorhanden ist, kann in anderen Fällen die Entscheidung äusserst schwierig und sogar unmöglich gemacht werden. Beide Krankheiten können in ihren Symptomen nämlich die grösste Übereinstimmung haben, indem bei Syringomyelie reflektorische Pupillenstarre, lancinierende Schmerzen, Erloschensein der Patellarreflexe bestehen kann, während bei Tabes trophische Störungen und, wenn auch in sehr seltenen Fällen, partielle Empfindungslähmung auftreten kann.

Differentialdiagnostisch könnte man dann vielleicht noch die Ätiologie verwerten, indem man nach Syphilis forscht, da diese allgemein als Hauptursache der Tabes gilt, während sie bei Syringomyelie, wie Schlesinger[1]) schreibt, nicht sehr häufig in der Anamnese vorkommt. Bei der Patientin liegen keine Anhaltspunkte für Syphilis vor.

Gegen Myelitis chronica spricht schon die Muskelatrophie, die in unserm Falle sehr deutlich ausgeprägt ist, ferner die normalen Reflexe, die bei Myelitis je nach dem Sitze der Erkrankung entweder fehlen oder verstärkt sind, und die gewaltige ungleichmässige Ausübung der sensiblen Störungen.

Was nun die Pachymeningitis cervicalis hypertrophica betrifft, so ist auch diese auszuschliessen, denn fast immer beginnt sie mit Nackenschmerzen und Nackensteifigkeit. Sind diese Symptome einmal nicht vorhanden, wohl aber trophische Störungen, Muskellähmungen, Anästhesien der Haut, so entscheidet die Prüfung des Tastsinnes. Hoffmann[2]) sagt: „Gegenüber der Pachymeningitis cervicalis hypertrophica gilt die Intaktheit der Taktilempfindungen als für Syringomyelie charakteristisch.“

Die Polyneuritis, die mit der Syringomyelie das Gemeinsame hat, dass sie Lähmungen, ausgedehnte Muskelatrophie,

---

[1]) Schlesinger l. c.

[2]) Hoffmann, J., Syringomyelie. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge. Neue Folge Nr. 20. 206 u. 209. 199.

Sensibilitätsstörungen oft sogar mit Dissociation, mitunter trophische Störungen machen kann, lässt sich bei vorliegendem Falle leicht ausschliessen, denn es sind bei der Patientin keine auf Druck schmerzhafte Punkte zu finden, wie dies bei Polyneuritis fast immer der Fall ist. Ganz besonders spricht die bei der Patientin so ausgeprägte segmentale Ausbreitung der Thermoanästhesie gegen Polyneuritis, bei der sich die Anästhesie auf das Verbreitungsgebiet der peripheren Nerven beschränkt. Hoffmann[1]) schreibt: „die partielle Empfindungslähmung, die Lähmung des Schmerz- und Temperatursinnes bei Integrität des Tastgefühles ist eines der wichtigsten Kennzeichen der Krankheit; besonders wenn sie nicht an bestimmte Nervengebiete gebunden, sondern mehr glied- oder segmentweise und halbseitig auftritt."

Die Hysterie, welche dieselben Symptome wie Syringomyelie machen kann, ist nach Eichhorst[2]) „ausserordentlich oft ein ererbtes Leiden und zuweilen spielt der Nachahmungstrieb eine wichtige Rolle." Besonders im vorliegenden Falle wird man auf Grund der Anamnese Verdacht auf Hysterie hegen können. Die Mutter der Patientin fand wegen Geisteskrankheit Aufnahme im Juliusspital, eine Schwester wurde wegen Verfolgungswahn in der psychiatrischen Klinik behandelt. Dass aber bei der Patientin keine Hysterie vorliegt, geht daraus hervor, dass bei ihr alle Symptome konstant bleiben. Eichhorst[2]) sagt: „Bezeichnend für Hysterie ist es, dass der Charakter der Störungen urplötzlich wechselt, oder dass scheinbar schwere Veränderungen von einer Sekunde zur andern für immer verschwinden."

Differentialdiagnostisch käme schliesslich noch Lepra in Betracht. Diese ist in Deutschland in einzelnen Fällen nur in Memel beobachtet worden. Patientin aber hat sich während ihres ganzen Lebens nur in Unterfranken aufgehalten, sodass von einer Infektion nicht die Rede sein kann. Aber selbst

[1]) Hoffmann l. c.

[2]) Eichhorst, Lehrbuch der praktischen Medizin innerer Krankheiten. 1899.

wenn die Möglichkeit einer Infektion gegeben wäre, müssten wir für den vorliegenden Fall Lepra ausschliessen, denn bei der Patientin fehlen die Hauptsymptome der Lepra, wie Hautveränderungen, Druckempfindlichkeit und Verdickung peripherer Nerven.

Gegen Lepra spricht auch die bei unserer Patientin so weitausgedehnte partielle Empfindungslähmung. Schlesinger[1]) schreibt darüber: „Partielle Empfindungslähmungen, welche gleichmässig über einen grossen Teil der Körperoberfläche oder über den ganzen Körper verbreitet sind, sprechen für Syringomyelie, da bei Lepra zumeist nur kleinere Körperabschnitte, höchstens einmal eine ganze Extremität eine gleichmässige partielle Empfindungslähmung aufweist."

Prognose: Quoad sanationem ist die Prognose durchaus ungünstig zu stellen, denn das Leiden schreitet gewöhnlich, wenn auch langsam, fort. Dazu kommt noch, dass sich bei der Patientin bereits Bulbärsymptome bemerkbar machen: Abweichen der Zunge beim Herausstrecken nach rechts, die Zunge ist runzelig und zwar rechts mehr als links. Die Höhlenbildung hat also bereits die Medulla oblongata betroffen. Die Patientientin kann jedoch noch viele Jahre leben, wenn nicht interkurrente Erkrankungen ihren Tod herbeiführen. Wie Strümpell[2]) berichtet, trat bei einem von ihm beobachteten Falle von Syringomyelie der Tod durch Nierenamyloid ein.

Zahlreiche veröffentlichte Fälle zeigen, dass eine Syringomyelie jahrzehntelang bestehen kann ohne das Leben zu gefährden. In einem von Schulz[3]) beschriebenen Falle erstreckte sich das Leiden über einen Zeitraum von 40 Jahren und Oppenheim[4]) konnte bei einer 68jährigen Frau das Leiden bis zum 18. Jahre verfolgen.

---

1) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

2) Strümpell, Lehrbuch der spez. Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten.

3) Schulz: Ein Fall von Syringomyelie. Deutsche med. Wochenschrift 1898. V. B. 36.

4) Oppenheim, Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Therapie: Ein Aufhalten oder gar eine Besserung des Leidens durch irgendwelche therapeutische Eingriffe ist nicht möglich. Die Patientin muss sich vor Verletzungen hüten. Da diese nämlich schmerzlos verlaufen, können sie, ohne dass Patientin es merkt, zu unheilvollen Entzündungen und ausgedehnten Verstümmelungen führen. Deshalb soll Patientin selbst bei unbedeutenden Entzündungen ärztliche Hilfe in Anspruch nehmen.

In der vorliegenden Krankengeschichte möchte ich als ganz besonders auffallende Erscheinungen folgende ganz besonders hervorheben, da solche mir in der Litteratur nicht begegneten:

1. Die hereditäre geistige Belastung. Die Mutter der Patientin wurde wegen Geisteskrankheit im hiesigen Juliusspital behandelt; dieselbe starb an Gehirnerweichnng. Eine Schwester der Patientin fand wegen Verfolgungswahn Aufnahme in der hiesigen psychiatrischen Klinik. Während Hoffmann[1]) den Standpunkt vertritt, dass die hereditäre Belastung bei der Syringomyelie überhaupt nicht in Betracht kommt und auch Schlesinger[2]) dieser Ansicht zuneigt, indem er nämlich von zwei ihm bekannten Fällen von familiärer Syringomyelie „sich bezüglich des einen sehr skeptisch verhalten muss“ und in dem andern „die Zugehörigkeit zur Syringomyelie bezweifelt,“ dürfte gerade bei unserer Patientin die hereditäre Belastung für das Entstehen der Syringomyelie in Ansatz zu bringen sein. Nach Hoffmann[3]) vermag die Syringomelie auf das Entstehen anderer Nervenkrankheiten einen begünstigenden Einfluss auszuüben, er schreibt: „dass die Widerstandsfähigkeit des Nervensystems gegen andere Krankheitserreger durch die Syringomyelie herabgesetzt zu werden vermag, darf aus den Fällen geschlossen werden, in welchen zu derselben

[1]) Hoffmann, Syringomyelie. Volkmanns Sammlung klinischer Vorträge Neue Folge. Nr. 20.

[2]) Schlesinger, Die Syringomyelie. Eine Monographie. 1893.

[3]) Hoffmann, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd.

akut entzündliche Prozesse des Rückenmarks, des verlängerten Marks und der Meningen hinzutreten. Während der Influenzaepidemie 1890 sah ich eine Syringomyeliekranke an sehr bedrohlich aussehender Bulbärparalyse erkranken, welche wieder spurlos vorüberging; ein anderer Kranker mit Spina bifida im Sakralteil bekam direkt im Anschluss an Influenza eine spastische Parese der Beine zu den früheren Störungen; dieselbe verging nicht."

Umgekehrt dürfte aber auch hereditäre geistige Belastung, wie sie in ausgesprochener Weise bei unserer Patientin besteht, die Entstehung der Syringomyelie bedingen können. Es wäre denkbar, dass bei der Patientin die das Wachstum der Gliazellen regulierenden Nerven eben durch die Heredität alteriert sind, sodass die Gliazellen in übermässige Wucherung geraten konnten. Später konnten dann diese Massen zerfallen und so die Höhlenbildung im Rückenmark bedingen.

2. In keinem der mir aus der Litteratur bekannten Fälle fand sich die Angabe, dass der oder die betreffende Syringomyeliekranke eine Herabminderung ihrer Gedächtniskraft gemerkt hätte. Unsere Patientin erklärt bestimmt, dass, seit sie sich ihrer Erkrankung bewusst geworden sei, d. h. seit sie die Abmagerung ihrer Arme bemerkt habe, ihr Gedächtnis nachgelassen habe. Es scheint also in unserem Falle die Syringomyelie nicht ohne Einfluss auf das Gedächtnis zu sein.

3. Auffallend ist auch bei vorliegendem Falle die Thatsache, dass jetzt schon seit geraumer Zeit keine Panaritien mehr auftreten, während solche früher ohne jede nachweisbare Ursache ausserordentlich häufig, zahlreich und ausgedehnt auftraten. In den veröffentlichten Fällen von Syringomyelie, in denen Panariten beobachtet wurden, finden wir gar kein oder doch wenigstens kein so langes Verschwinden der entzündlichen Vorgänge.

4. Was den vorliegenden Fall von Syringomyelie ferner interessant erscheinen lässt, ist der Umstand, dass die Gefühls-

störungen bei der Patientin im Winter viel hochgradiger sind als im Sommer. Eine derartige Zunahme resp. Abnahme der Intensität der Gefühlsstörung finde ich in der Litteratur nicht besonders erwähnt.

5. Wenn auch in manchen Syringomyeliefällen die Tastempfindung herabgesetzt oder an cirkumskripten kleineren Partien des Körpers aufgehoben sein kann, wie dies von allen Autoren als bei Syringomyelie vorkommend angegeben wird, so ist bei unserer Patientin folgendes äusserst auffallend: Während die Tastempfindung fast überall normal ist, finden wir in einer etwa 3 fingerbreiten gürtelförmigen Zone, die sich vom 4. Brustwirbel um die rechte Thoraxhälfte bis zum Sternum erstreckt, die Tastempfindung vollständig erloschen.

6. In einigen von Hoffmann angeführten Fällen von Syringomyelie finden wir zwar auch grosse Ausbreitung der Thermoanästhesie, doch erreicht dieselbe immer noch nicht die Ausbreitung wie im vorliegenden Falle. Eine Kreuzung der thermoanästhetischen Bezirke, wie sie so deutlich bei unserer Patientin vorhanden ist, habe ich in keiner mir bekannten Veröffentlichung von Syringomyeliefällen gefunden.

7. Die meines Wissens nur von Ebstein-Schwalbe[1]) zur Diagnose der Syringomyelie verwendete Röntgen-Photographie zeigt Verdickungen der Phalangen. Die von unserer Patientin hergestellte Röntgen-Photographie lässt ausser den Verdickungen der Phalangen der linken Hand gegenüber denjenigen der rechten Hand noch folgende interessante trophische Störungen erkennen: an der rechten Hand: Subluxationsstellung der Endphalanx des Daumens und der 2. Phalanx des kleinen Fingers; an der Endphalanx des 2. Fingers Auffaserung, die man jedoch auch ebensogut als periostitische Auflagerung ansehen kann. An der linken Hand: Auffaserung der Endphalangen des Daumens, des 3. und 4. Fingers. Die Endphalanx des 2. Fingers scheint zu fehlen.

---

[1]) Ebstein-Schwalbe, Die Krankheiten des Nervensystems.

Der vorliegende Fall bietet also eine Reihe nicht gewöhnlicher Momente und lässt deshalb, obwohl die Einzelmitteilungen in letzter Zeit sehr reichlich waren, die Publikation desselben gerechtfertigt erscheinen. Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht Herrn Hofrat Professor Dr. Riedinger für die gütige Überweisung des Falles sowie Herrn Dr. Riedinger und Herrn Privatdozent Dr. Weygandt für ihre freundliche Unterstützung meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Adolf Losen, preussischer Staatsangehörigkeit, bin geboren am 28. August 1875 zu Trier als Sohn des verstorbenen Rentners Mathias Losen in Trier. Nach Besuch der Volksschule und des Gymnasiums in Trier erwarb ich mir am 24. Februar 1896 das Reifezeugnis in Trier und bezog im April 1896 die Universität zu Würzburg, an der ich meine ganze Studienzeit verbrachte. Der ärztlichen Staatsprüfung unterzog ich mich in Würzburg und wurde am 7. Mai 1901 als Arzt approbiert. Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Herrn Hofrat Professor Dr. Riedinger verfasst.